

ALOPECIA TRIANGOLARE CONGENITA BILATERALE ASSOCIATA AD ALOPECIA AREATA: A PROPOSITO DI DUE CASI

Purva Lakhotiya¹, Het Modi¹, Meghana Phiske¹, Shylaja Someshwar^{1,2}

¹Dept. of Dermatology, Venereology and Leprosy, MGM Medical College and Hospital, Kamothe, Navi Mumbai, India

²Department of Dermatology, Venereology and Leprosy, Kasturba Medical College, MAHE, Mangalore, India

Parole chiave Alopecia, alopecia areata.

Abbreviazioni AA= Alopecia areata; ATC = alopecia triangolare congenita.

Caso 1. Una bambina di 8 anni, con sviluppo psicomotorio nella norma e regolarmente vaccinata, si è presentata per la valutazione di due ampie chiazze di perdita di capelli su entrambi i lati del cuoio capelluto presenti dalla nascita. Da due anni invece riferiva alopecia parziale delle sopracciglia e totale delle ciglia. La paziente non aveva effettuato alcun trattamento specifico e non presentava sintomi sistematici o comorbidità associate. La madre presentava tre chiazze di alopecia areata del cuoio capelluto. Non vi era anamnesi di assunzione di farmaci materni durante la gravidanza e il parto era stato naturale e non c'era storia di complicanze durante il parto.

L'esame cutaneo ha evidenziato chiazze alopeciche triangolari ben delimitate, di 13×10 cm, localizzate bilateralmente nelle regioni temporo-parietali del cuoio capelluto (Fig. 1, 2). Il test di trazione dei capelli ai margini di entrambe le chiazze era negativo.

La porzione mediana di entrambe le sopracciglia mostrava una chiazza di alopecia mal definita, di $0,5 \times 0,5$ cm e le ciglia delle palpebre inferiori erano assenti bilateralmente (Fig. 3); anche in queste sedi il test di trazione era negativo. Entrambe le guance presentavano una pigmentazione marrone chiaro mal definita. Il resto dell'esame mucocutaneo, inclusi denti e unghie, era nella norma.

La dermoscopia delle chiazze di alopecia congenita del cuoio capelluto ha rivelato numerosi follicoli vuoti e occasionali peli del vello, reperti suggestivi di alopecia triangolare congenita. La dermoscopia della chiazza di alopecia delle sopracciglia ha mostrato rarefazione dei peli, follicoli vuoti e peli del vello. La dermoscopia della palpebra inferiore sinistra ha evidenziato perdita completa dei peli, numerosi follicoli vuoti e vasi lineari e ramificati alla periferia.

Sulla base dei reperti clinici e dermoscopici è stata posta diagnosi di alopecia triangolare congenita (ATC) associata ad alopecia areata bilaterale delle sopracciglia e delle ciglia.

La paziente è stata trattata con minoxidil topico al 2% una volta al giorno sulle lesioni del cuoio capelluto, mometasone furoato 0,1% per la chiazza delle sopracciglia e desonide 0,05% per le palpebre inferiori, associati a integratori orali per capelli. Dopo 1 mese si è osservata una lieve ricrescita dei capelli nelle chiazze di ATC, senza ricrescita nelle sopracciglia e nelle ciglia.

Caso 2. Una bambina di 9 anni, con sviluppo nella norma e regolarmente vaccinata, si è presentata per la valutazione di chiazze alopeciche su entrambi i lati del cuoio capelluto presenti dalla nascita e di una chiazza in regione occipitale insorta da 1 mese. La madre riferiva inoltre perdita di pelli a chiazze in entrambe le sopracciglia da 1 mese, senza perdita di pelli in altre sedi.

La paziente non presentava sintomi sistematici o comorbidità associate e non aveva effettuato trattamenti specifici. L'anamnesi familiare era negativa per problemi simili.

L'esame cutaneo ha evidenziato chiazze alopeciche triangolari, di 5×6 cm, localizzate bilateralmente nelle regioni temporo-parietali del cuoio capelluto, più evidenti a sinistra. Il test di trazione dei capelli ai margini delle chiazze era negativo.



Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3

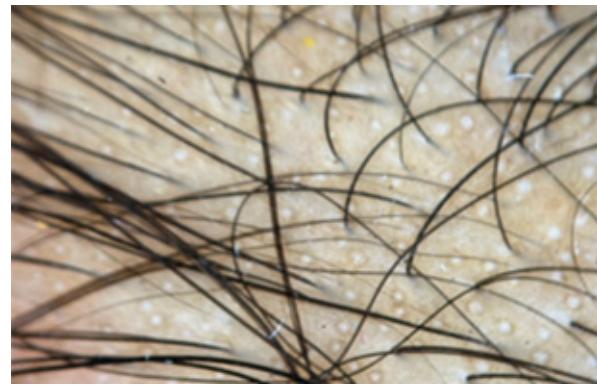


Fig. 4

Fig. 1, 2, 3, 4: Alopecia triangolare congenita bilaterale associata ad alopecia areata ciglia e sopracciglia (caso 1, Fig. 1, 2, 3). Nella Fig. 4 tricoscopia di una chiazza di alopecia triangolare congenita (caso 2) con sbocchi follicolari vuoti e alcuni peli del vello.

La porzione mediale di entrambe le sopracciglia mostrava una chiazza di alopecia mal definita, di $0,5 \times 0,5$ cm, con rarefazione delle sopracciglia, e una chiazza alopecica rotonda, di 4×4 cm, in regione occipitale del cuoio capelluto, anch'essa con test di trazione negativo. Il resto dell'esame mucocutaneo, inclusi denti e unghie, era nella norma.

La dermoscopia delle chiazze triangolari di alopecia del cuoio capelluto ha mostrato numerosi follicoli vuoti e occasionali peli del vello (Fig. 4), suggestivi di ATC. La dermoscopia delle sopracciglia ha evidenziato rarefazione dei peli, follicoli vuoti e peli del vello, compatibili con alopecia areata. La dermoscopia della chiazza alopecica occipitale ha mostrato follicoli vuoti e alcuni capelli spezzati, reperti suggestivi di alopecia areata. Sulla base dei reperti clinici e dermoscopici è stata posta diagnosi di ATC associata ad alopecia areata bilaterale delle sopracciglia e del cuoio capelluto.

La paziente è stata avviata a trattamento con minoxidil topico al 2% una volta al giorno sulle lesioni di ATC e mometasone furoato 0,1% per le chiazze delle sopracciglia e del cuoio capelluto.

Discussione. L'alopecia triangolare congenita (ATC), nota anche come nevo di Brauer o nevo ipotricotico è caratterizzata da una miniaturizzazione circoscritta dei follicoli piliferi che porta alla formazione di peli del vello. La regione temporale è la sede più frequentemente interessata – 54,6 – , seguita dalla regione frontotemporale – 28,5% – e da quella occipitale – 2,5% dei casi – (1). Caratteristica è la forma triangolare con vertice anteriore; è unilaterale nell'80% dei casi, più frequentemente descritta sul lato sinistro, e solo raramente bilaterale.

L'incidenza è dello 0,1%; il 36,5% dei casi è presente alla nascita, oltre la metà dei casi (55,8%) viene notata tra i 2 e i 9 anni, e solo il 3,8% viene diagnosticato in età adulta (2). Non vi è predilezione di genere e la condizione colpisce prevalentemente soggetti di razza caucasica. Una volta evidenziata, persiste invariata per tutta la vita, in assenza di flogosi e cicatrici.

La causa dell'ATC è tuttora sconosciuta. Si tratta di un difetto dello sviluppo inizialmente considerato congenito, ma attualmente ritenuto acquisito. Sono stati precedentemente riportati casi familiari; è stato ipotizzato che l'ATC possa essere trasmessa come tratto paradominante, espresso solo in seguito alla mutazione post-zigotica dell'allele wild-type corrispondente in una fase precoce dello sviluppo (2).

I criteri diagnostici dell'ATC sono riportati nella tabella 1.

TABELLA 1: Criteri diagnostici per l'ATC (2).

1. Chiazza alopecia triangolare o a forma di lancetta che interessa il cuoio capelluto in sede fronto-temporale.
2. Sbocchi follicolari tricoscopicamente normali con peli del vello, circondati da un'area di capelli terminali normali.
3. Assenza tricoscopica di peli spezzati, peli assottigliati, punti neri, punti gialli o perdita degli osti follicolari.
4. Persistenza senza significativa ricrescita dei capelli per almeno 6 mesi dopo la conferma clinica o tricoscopica della presenza di peli del vello.

La diagnosi differenziale dell'ATC include alopecia areata e tricotillomania.

La tricoscopia dell'ATC mostra aperture follicolari normali con peli del vello circondati da un'area di capelli terminali normali, in assenza di peli spezzati, peli assottigliati, punti neri e punti gialli, che sono invece tipicamente osservati nell'alopecia areata (3) e sono espressione di attività della malattia.

Non è richiesto alcun trattamento e il counselling è generalmente sufficiente. Le modalità terapeutiche tentate includono minoxidil topico, escissione chirurgica e trapianto di capelli. L'impianto di capelli e l'escissione chirurgica della lesione rappresentano le principali indicazioni terapeutiche nei casi con significativo impatto estetico ed emotivo. L'escissione completa può essere considerata per lesioni di piccole dimensioni, mentre negli altri casi è necessario ricorrere alla chirurgia di ripristino dei capelli (4).

Le caratteristiche tricoscopiche dell'alopecia areata (AA) delle sopracciglia e delle ciglia includono una miniaturizzazione uniforme dei fusti piliferi, che è il reperto più frequente nella fase di remissione della malattia. I punti neri, i peli spezzati e i peli a punto esclamativo sono predittori di attività di malattia (5).

L'incidenza del coinvolgimento di sopracciglia e ciglia nell'AA non è nota con precisione. Negli studi con casi più numerosi l'interessamento delle sopracciglia oscilla tra il 19,8 e 62,8, quello delle ciglia tra il 10 e il 56,4 (6, 7).

I corticosteroidi topici di media potenza e gli steroidi intralesionali sono da tempo utilizzati nel trattamento dell'alopecia delle sopracciglia. Il triamcinolone acetonide intralesionale (2,5 mg/mL; 0,5 mg per ciascun sopracciglio) può essere iniettato ogni 4-6 settimane per un massimo di 6 mesi. Il minoxidil topico al 5% può essere utilizzato anche sulle sopracciglia, sebbene non siano disponibili studi sulla sua efficacia (8).

In uno studio retrospettivo comprendente 119 pazienti trattati con tofacitinib topico per AA, una ricrescita completa delle sopracciglia e delle ciglia è stata ottenuta rispettivamente nel 34,5% e nel 38,7% dei pazienti dopo ≥6 mesi di trattamento (8). Il tofacitinib topico al 2% in gel due volte al gior-

no per le sopracciglia e collirio allo 0,005% una volta al giorno per le ciglia si è dimostrato efficace, determinando una ricrescita parziale o completa nel 66,7% dei casi di AA delle sopracciglia e nel 100% dei casi di AA delle ciglia. È stata inoltre riferita una ricrescita completa delle ciglia superiori in AA localizzata con tofacitinib in soluzione al 2% applicato sulla palpebra superiore una o due volte al giorno per 7 mesi (8).

L'inibitore JAK baricitinib è stato approvato dalla Food and Drug Administration (FDA) statunitense per il trattamento dell'AA. In uno studio sul baricitinib, che ha incluso il 36,2% dei casi di AA, 1200 pazienti sono stati randomizzati a ricevere baricitinib 4 mg, 2 mg o placebo per 36 settimane; gli effetti su sopracciglia e ciglia sono stati valutati mediante il Clinician-Reported Outcome (ClinRO). Tra i pazienti trattati con 4 mg di baricitinib, il 36,2% e il 36,8% ha raggiunto rispettivamente un punteggio terminale di 0-1 e una riduzione di almeno 2 punti del punteggio ClinRO delle ciglia rispetto al basale, contro il 4,4% e il 6,9% del gruppo placebo. Sono stati condotti meno studi sul ruxolitinib; in un solo paziente è stata riportata una ricrescita completa delle sopracciglia dopo 12 settimane di trattamento con crema topica allo 0,6% di ruxolitinib (8).

Tra gli analoghi delle prostaglandine, il bimatoprost è uno dei trattamenti più frequentemente utilizzati. In uno studio su 41 soggetti con alopecia universale, l'applicazione di bimatoprost topico allo 0,03% sul margine palpebrale una volta al giorno per un anno ha determinato una crescita lieve, moderata o completa delle ciglia in circa il 70,3% dei pazienti. Altri studi sperimentali hanno invece evidenziato una mancanza di efficacia del latanoprost (8).

In uno studio clinico su tre pazienti con alopecia areata delle sopracciglia refrattaria alla terapia, quattro sessioni di trattamento con laser a diodo pulsato a 904 nm hanno determinato una ricrescita completa delle sopracciglia in cinque delle sei chiazze trattate (8).

Conclusioni. L'alopecia triangolare congenita dovrebbe essere considerata come possibile diagnosi in ogni paziente che si presenti con alopecia non cicatriziale. Una diagnosi accurata di ATC è fondamentale per prevenire indagini e trattamenti inutili.

Conflitti d'interesse

Gli autori dichiarano l'assenza di conflitti d'interesse.

Corrispondenza a:

Dr. Meghana Phiske
N-17, Sector 17, vashi, Navi Mumbai – 400703
e-mail : phiskemeghana@gmail.com

Bibliografia

- 1) Seol JE, Jin WJ, Yun JY, Kim H. An unusual case of congenital triangular alopecia on frontal area successfully treated by surgery. *Int J Trichology*. 2020;12(1):32-4.
- 2) Gupta LK, Khare A, Garg A, Mittal A. Congenital triangular alopecia: a close mimicker of alopecia areata. *Int J Trichology*. 2011;3(1):40-1.
- 3) Iorizzo M, Pazzaglia M, Starace M, et al. Videodermoscopy: a useful tool for diagnosing congenital triangular alopecia. *Pediatr Dermatol*. 2008;25(6):652-4.
- 4) Patel DR, Tandel JJ, Nair PA. Congenital triangular alopecia. A case report. *Int J Trichology*. 2020;12(2):89-92.
- 5) Pedrosa AF, Morais P, Lisboa C, Azevedo F. The importance of trichoscopy in clinical practice. *Dermatol Res Pract*. 2013;2013:986970.
- 6) Edson-Heredia E, Aranishi T, Isaka Y. Patient and physician perspectives on alopecia areata: a real-world assessment of severity and burden in Japan. *J Dermatol*. 2022;49(6):575-83.
- 7) Andersen YMF, Nymand L, DeLozier AM, et al. Patient characteristics and disease burden of alopecia areata in the Danish skin cohort. *BMJ Open*. 2022;12(2):e053137.
- 8) Nguyen B, Hu JK, Tosti A. Eyebrow and Eyelash Alopecia: a Clinical Review. *Am J Clin Dermatol*. 2023;24(1):55-67.